

# Этиологические факторы развития гидроцефалии и микроцефалии



**ТАГАЕВА М.М.**

# Понятие гидроцефалии



- Гидроцефалия или водянка головного мозга – это патологическое состояние, при котором увеличивается объем циркулирующей спинномозговой жидкости и ликворосодержащих пространств черепа, является полиэтиологическим заболеванием. Расширение желудочков мозга обозначают термином «внутренняя гидроцефалия», а расширение желудочков и субарахноидальных пространств «наружновнутренняя гидроцефалия».

# Этиология



Гидроцефалия делится на врождённую и приобретённую. Выделяют три основные причины развития врождённой гидроцефалии:

- 1) гидроцефалия как проявление врожденной аномалии ликворных путей;
- 2) гидроцефалия как следствие внутриутробной инфекции;
- 3) гидроцефалия как результат внутричерепной родовой травмы.

# 1) гидроцефалия как проявление врожденной аномалии ликворных путей;



Среди аномалий развития ликворных путей особенно часто встречается полная или частичная облитерация наиболее узкого места циркуляции ликвора - водопровода мозга вследствие разрастания глиозной ткани. При этом в области водопровода иногда обнаруживается несколько узких каналов, часть которых заканчивается слепо. Гидроцефалия в этих случаях развивается очень быстро, и голова ребенка достигает больших размеров.

Аномалии развития ликворных путей возникают также в результате образования в IV желудочке перегородок или тонких пленок (синдром Денди – Уокера). Они существенно нарушают ликвородинамику, вследствие чего в задней черепной ямке формируются большие кисты, смещающие полушария мозжечка и нарушающие нормальное развитие его червя.

Своеобразной аномалией развития ликворных путей является и менингоцистоцеле, а также незаращение дужек позвонков (синдром Арнольда - Киари). При этом происходит смещение книзу 4-го желудочка. Одновременно вытягивается каудальная часть мозгового ствола.

Нередко причиной гидроцефалии является нераскрытие боковых и срединного отверстия 4-го желудочка, различные дефекты строения субарахноидального пространства цистерн основания мозга.

## 2) гидроцефалия как следствие внутриутробной инфекции;



Большую роль в возникновении врождённой гидроцефалии играют трансплацентарные инфекции и инвазии. Особенно токсоплазмоз, цитомегалия, сифилис, листериоз.

Клиническая картина гидроцефалии инфекционного генеза во многом зависит от периода воздействия повреждающего фактора. При инфекционном поражении в период эмбриогенеза или раннего фетогенеза гидроцефалия обычно сочетается с грубым церебральным дефектом. Инфицирование плода в более позднем периоде ведёт к развитию менингоэнцефалита, который может явиться причиной изолированной гидроцефалии, нередко в сочетании с очаговым поражением мозга. В таких случаях всасывание и нормальная циркуляция спинномозговой жидкости затрудняется фиброзом мозговых оболочек и эпендимы желудочков. Некоторые инвазии могут вызвать полную закупорку внутрижелудочковых ликворных путей.

## 3) гидроцефалия как результат внутричерепной родовой травмы.

Внутричерепную родовую травму также следует считать важным этиологическим фактором гидроцефалии. Возникающие при травме кровоизлияния нарушают ликвородинамику и затрудняют всасывание ликвора, что ведёт к развитию гидроцефалии в постнатальном периоде.

В отдельных случаях причиной гидроцефалии является врождённая опухоль головного мозга, в частности 3 и 4 желудочков, водопровода мозга и мозжечка.

Наиболее частой причиной приобретённой гидроцефалии являются менингиты с затяжным течением, при которых возможно склерозирование мозговых оболочек и ухудшение всасывания спинномозговой жидкости. К развитию гидроцефалии могут привести сифилис, листериоз, а также венитрикулиты и опухоль головного мозга, особенно расположенные в непосредственной близости от ликворных коммуникаций

# Микроцефалия



Микроцефалия (микрокефалия) – тяжелый порок развития ЦНС, в основе которого лежит уменьшение массы головного мозга и уменьшение окружности черепа более чем на два-три сигмальных отклонения по сравнению со средними по возрасту показателями. Различные формы микроцефалии встречаются с частотой 1 случай на 10000 детей, в равных соотношениях среди мальчиков и девочек. Микроцефалия является причиной олигофрении в 10% наблюдений. При рождении окружность головы у ребенка с микроцефалией, как правило, не превышает 25-27 см (при норме - 35-37 см), а масса головного мозга – 250 г (в норме около 400 г).

Нормальный размер головы



Микроцефалия



# Причины микроцефалии



С учетом времени и причин возникновения в педиатрии и детской неврологии выделяют:

- *первичную* (наследственную, истинную)
- *вторичную* (синдромальную и эмбриопатическую) микроцефалию.

*Первичная микроцефалия* является компонентом наследственных болезней с аутосомно-рецессивным и рецессивным, сцепленным с полом типами наследования (синдром Джакомини, синдром Пейна). На долю истинной микроцефалии приходится 7-34% от всех форм патологии.

*Вторичная микроцефалия* отмечается при хромосомных aberrациях, наследственных энзимопатиях (фенилкетонурии), патологии беременности и родов. Синдромальная микроцефалия встречается более чем при 125 хромосомных аномалиях, наиболее частыми из которых являются болезнь Дауна (трисомия по 21 хромосоме), синдром Эдвардса (трисомия по 18 хромосоме), синдром Патау (трисомия по 13 хромосоме), синдром «кошачьего крика» (моносомия 5p) и др.

Вторичная эмбриопатическая микроцефалия обусловлена воздействием на плод тератогенных факторов и может являться следствием внутриутробных инфекций ([краснухи](#), [цитомегаловирусного энцефалита](#), [герпеса](#), токсоплазмоза) и интоксикаций (алкогольной, наркотической, профессиональной), радиационного влияния, [гипоксии](#), внутричерепных [родовых травм](#), метаболических нарушений, гормональных заболеваний матери ([сахарного диабета](#), [тиреотоксикоза](#)).

Микроцефалия у детей часто сочетается с другими аномалиями: расщелинами губы и неба («[заячьей губой](#)» и «[волчьей пастью](#)»), несовершенным остеогенезом, [врожденной катарактой](#), [пигментным ретинитом](#), [первичной кардиомиопатией](#), [лимфедемой](#), [врожденными пороками сердца](#) и легких, гипоплазией почек, что в значительной мере отягощает прогноз.

Патоморфологическое исследование головного мозга при микроцефалии выявляет уменьшение его массы свыше 25% от нормы, недоразвитие больших полушарий, особенно лобных отделов. При микроцефалии могут иметь место явления микро- или макрогирии (аномально узких либо широких извилин), лиссенцефалии или агирии (сглаженности либо отсутствия извилин), порэнцефалии (наличия патологических кистозных полостей в ткани мозга); агенезия мозолистого тела, расширение ликворных пространств, умеренная [гидроцефалия](#), нарушения миелинизации.